

Список литературы:

- 1 Богомазов, С. В. Инородные тела желудочно-кишечного тракта : автореф. дис. ... канд. мед. наук / С. В. Богомазов. – Владивосток, 1998. – 18 с.
- 2 Эндоскопия органов пищеварительного тракта у детей / С. Я. Долецкий [и др.]. – М. : Медицина, 1984. – 241 с.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ ПЕРВИЧНОГО ИММУНОДЕФИЦИТА

Черных О.О., Титова Н.Д.

ГУО «Белорусская медицинская академия последипломного образования»,
кафедра поликлинической педиатрии, Минск, Беларусь

Введение. Первичные иммунодефициты – группа врожденных генетически детерминированных нарушений одного или нескольких компонентов иммунной системы. Диагноз первичного иммунодефицита базируется на совокупности клинических, иммунологических, генетических и молекулярно-биологических методов исследования, причем основная роль в раннем их выявлении принадлежит врачам первичного звена. Заподозрить ПИД можно на основании данных правильно собранного анамнеза жизни и болезни ребенка и его близких. Агаммаглобулинемия с глубоким дефицитом или полным отсутствием В-клеток характеризуется резким снижением или полным отсутствием всех классов иммуноглобулинов и циркулирующих В-лимфоцитов и имеет различные формы наследования: Х-сцепленная агаммаглобулинемия Брутона и аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия. Клинически обе формы агаммаглобулинемии проявляются частыми тяжелыми формами инфекционных заболеваний, таких как пневмонии, отиты, менингоэнцефалиты, остеомиелиты, особенно тяжело протекают инфекции, вызванные инкапсулированными бактериями (*S.pneumonia*, *H.influenza*). Часто возникают гнойно-воспалительные заболевания слизистых оболочек, кожных

покровов и паренхиматозных органов. Низкая сопротивляемость к бактериальным инфекциям не сочетается со снижением резистентности к вирусам. Дети с агаммаглобулинемией до 8-12 месяцев защищены иммуноглобулинами матери и могут нормально развиваться, хотя более характерны ранние проявления заболевания уже в первые месяцы или на первом году жизни. Углубленная диагностика позволяет подтвердить первичный иммунодефицит и уточнить его тип. Рациональная заместительная терапия значительно снижает частоту инфекционных осложнений, улучшает качество жизни и продлевает ее на несколько десятилетий.

Цель – повысить настороженность врачей в плане раннего выявления первичных иммунодефицитов, так как именно ранняя диагностика (т.е. диагностика до развития необратимых изменений в легких и других органах), а также проведение адекватной заместительной терапии дает шанс на выздоровление пациентам даже с тяжелыми формами заболевания.

Объект, методы исследования, результаты и их обсуждение. К сожалению, не всегда диагноз первичного иммунодефицита устанавливается на ранних сроках заболевания. В качестве примера рассмотрим клинический случай поздней диагностики агаммаглобулинемии у ребенка.

Пациент М., 6 лет. Ребенок родился доношенным в 40 недель гестации от 4-ой беременности, 3-их родов. Беременность и роды протекали без особенностей. Период новорожденности – без особенностей. Наследственный анамнез не отягощен. Развитие низкое гармоничное на 1 году. В возрасте 2 лет проходил стационарное лечение по месту жительства по поводу внегоспитальной двусторонней пневмонии, имевшей затяжное течение. Согласно данным медицинской документации с 2 до 4 лет ребенок часто переносил острые респираторные заболевания – более 8 эпизодов на 3 году жизни, преимущественно диагностировался острый бронхит (5 эпизодов, 3 – острый ларинготрахеит). На 5 году жизни перенес 3 пневмонии – в январе, июле, декабре: 2 левосторонние пневмонии, 1 двусторонней локализации, протекавшая с синдромом дыхательной недостаточности I степени.

На 6 году жизни ребенок после перенесенных заболеваний был направлен для дообследования и лечения в МОДКБ. Поступал с жалобами на редкий малопродуктивный кашель, одышку при физической нагрузке.

Объективно при поступлении: состояние средней степени. Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Лимфоузлы не увеличены. Воронкообразная деформация грудной клетки. Дыхание жесткое, проводится во все отделы, крепитирующие хрипы в нижних отделах левого легкого, ЧД – 26/мин. Тоны сердца громкие, ритмичные, ЧСС – 114 уд/мин. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме. Отмечалось отставание ребенка в росте и дефицит массы тела (ИМТ=12,7кг/м²).

Проведенная компьютерная томография органов грудной клетки выявила цилиндрические бронхоэктазы в языковых сегментах верхней доли и в базальных сегментах (7-10) нижней доли левого легкого с перибронхиальной инфильтрацией легочной ткани (с большей степенью выраженности в языковых сегментах – в S5). В S8 нижней доли левого легкого визуализируются локальные мелкие фиброзные тяжи. В S6 нижней доли правого легкого субплеврально в дорсальных отделах отмечается воздушная полость по типу буллы, размерами 5,5х5 мм.

По данным спирометрии – рестриктивные нарушения. Потовые пробы – отрицательные. Копроцитограмма – без патологических изменений.

При получении результатов иммунограммы выявлено отсутствие IgG (0 г/л), IgA (0 г/л), IgM (0 г/л), а также CD3⁺CD19⁺ В-лимфоцитов. Установлен клинический диагноз: агаммаглобулинемия с дефицитом В-клеток. Хронический бронхит, цилиндрические бронхоэктазы левого легкого, пневмофиброз в S8 левого легкого, булла в S6 нижней доли правого легкого. ХДН 1ст. После консультации врача-иммунолога начата заместительная терапия иммуноглобулином человека нормальным для подкожного введения.

Выводы:

1. В Республике Беларусь на сегодняшний день имеет место

гиподиагностика врожденных дефектов иммунной системы.

2. Первичные иммунодефициты встречаются чаще, чем предполагалось ранее, во многом остаются загадкой для врачей. В тоже время, неосведомленность и отсутствие настороженности докторов (особенно первичного звена) значительно задерживают выявление и постановку правильного диагноза. А ведь именно раннее лечение улучшает качество жизни, увеличивает ее продолжительность и снижает летальность.

Список литературы:

1. Зыблева, С. В. Первичные иммунодефициты: вопросы консультативной и диагностической помощи в амбулаторных и стационарных условиях : практ. пособие для врачей / С. В. Зыблева. – Гомель : ГУ «РНПЦ РМиЭЧ», 2017. – 34 с.

2. Новиков, Д. К. Первично-вторичный иммунодефицит – основа патогенеза хронической обструктивной болезни легких / Д. К. Новиков, О. В. Смирнова, П. Д. Новиков // Иммунопатология, аллергология, инфектология : междунар. науч.-практ. рец. журн. / Союз аллергологов и клинических иммунологов стран СНГ. – Витебск. – 2015. – № 2 – С. 46–54.

3. Шарапова С. О. Иммунологический статус детей с врожденной агаммаглобулинемией / С. О. Шарапова // Весці Нацыянальнай акадэміі навук Беларусі. Серыя медыцынскіх навук. – 2013. – № 2 – С. 19–29.

4. Бобровнический, В. И. Бронхоэктатическая болезнь у детей : учеб.-метод. пособие / В. И. Бобровнический. – Минск : БГМУ, 2013. – 24 с.

ОСОБЕННОСТИ ОБЕСПЕЧЕНИЯ СЕРОТОНИНОМ НЕДОНОШЕННЫХ НОВОРОЖДЕННЫХ ДЕТЕЙ ПРИ РОЖДЕНИИ

Шейбак Л.Н.

УО «Гродненский государственный медицинский университет»,
2-я кафедра детских болезней, Гродно, Беларусь

Введение. Одним из важных биологически активных соединений, регулирующих процессы адаптации новорожденного ребенка к изменившимся условиям окружающей среды, является серотонин. Известно его трофическое действие на